
Pulmonalis

AUS DEM STÄDTISCHEN KINDERKRANKENHAUS
MÜNCHEN-SCHWABING

Chefarzt: Prof. Dr. H. Hilber

**Ein Fall von Fibroelastosis Endocardica,
kombiniert mit einem aberranten Abgang
der Arteria Caronaria Sinistra aus der
Arteria Pulmonalis**

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Dorothea Dieckmann
aus Potsdam

München 1959

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Referent: Professor Dr. H. HILBER
Dekan: Professor Dr. K. KOLLE

Tag der mündlichen Prüfung: 14. Mai 1959



INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
I. Einleitung	5
II. Bericht über einen Fall von Fibroelastosis endocardica, kombiniert mit einem aberranten Abgang der Arteria coronaria sinistra aus der Arteria pulmonalis	6
III. Das Krankheitsbild der Fibroelastosis endocardica	11
1. Symptome der F.e.	11
2. Formen der F.e.	12
3. Röntgen- und EKG-Befunde	14
4. Pathologisch - anatomische Veränderungen bei der F.e.	15
a) am Endocard	15
b) am Myocard	17
5. Beginn der F.e.	18
6. Ätiologie der F.e.	19
7. Die häufige Kombination von F.e. mit einer Anomalie der Arteria coronaria.	22
8. Differentialdiagnostische Erwägungen	27
IV. Schlussbetrachtung	30
V. Literaturnachweis	32

Die Diagnose "Endocardfibrose" oder "Fibroelastosis endocardica", wie dieses Krankheitsbild im neuesten Schrifttum bezeichnet wird, lässt sich vor dem Tode des Kindes nicht mit Sicherheit stellen und bedarf der Bestätigung durch den Pathologen. Jedoch ist man heute auf Grund klinischer Befunde, Veränderungen im Röntgenbild und im E.K.G. imstande, das Krankheitsbild intra vitam zu vermuten und in die Reihe der differentialdiagnostischen Erwägungen, als da sind interstitielle Myocarditis, Glykogenspeicherkrankheit, das sehr seltene Rhabdomyom und vor allem eine Coronaranomalie in Gestalt eines abnormen Abgangs der A. coronaria sinistra aus der A. pulmonalis, aufzunehmen. Besonders die Ausschliessung der Coronaranomalie kann grosse Schwierigkeiten bereiten, da sie sehr ähnliche, wenn nicht sogar gleiche Veränderungen im röntgenologischen und elektrocardiographischen Befund aufweisen kann und auch die klinischen Erscheinungen einander häufig sehr ähnlich sind.

Einige Autoren, die in ihren Arbeiten die Schwierigkeit der Diagnosestellung bei der Fibroelastosis endocardica (F.e.) hervorheben, weisen aber auch auf besondere Kennzeichen und Symptome hin, die die Möglichkeit einer Diagnosestellung bieten. Diese besonderen Kennzeichen sind nach LETTERER ein plötzlicher Beginn von Symptomen bei bis dahin normal entwickelten und gut gediehenen Säuglingen. ADAM und KATZ sehen die wiederholten Zustände von Herzschwächen, ein anfallsweises Auftreten von Dyspnoe und oft sehr quälendem Husten und eine allmähliche Verschlechterung des Allgemeinbefindens mit Anorexie, Unruhe, mangelndem Gedeihen bei vorher gesunden Kindern als typisch an. HOLLANDER und BERREY meinen, man solle an die Möglichkeit einer F.e. denken, wenn bei vorher scheinbar gesunden Säuglingen Nahrungsschwierigkeiten und Dyspnoe ohne nachweisbares Herzgeräusch auftreten.

In vielen Fällen wird die Stellung der Diagnose jedoch noch dadurch erheblich erschwert, dass ein Racheninfekt, eine Bronchitis oder eine Pneumonie die Erkrankung einleiten, so dass das Augenmerk zunächst nicht auf das Herz gelenkt wird, bis anlässlich einer Röntgenuntersuchung zur Klärung des fraglichen Lungenbefundes ein oft stark dilatiertes Herz festgestellt wird. Besondere diagnostische Hilfe zur Klärung des Krankheitsbildes bietet neben der Röntgenuntersuchung der E.K.G.-Befund, dessen Veränderung von einigen Autoren als typisch, von anderen jedoch als weniger charakteristisch angesehen wird. Einheitlich wird allerdings von allen Autoren eine Abweichung vom normalen E.K.G.-Bild in allen Fällen von F.e. betont.

Nachdem kurz die diagnostischen Schwierigkeiten, aber auch die klinischen Untersuchungsmethoden, die bei der Diagnosestellung der F.e. eine grosse und unentbehrliche Hilfe leisten, erwähnt wurden, möchte ich zunächst über einen Fall berichten, der an der hiesigen Klinik beobachtet wurde, um dann näher auf die klinischen Symptome, die pathologisch-anatomischen Veränderungen, die pathogenetischen und ätiologischen Erwägungen und schliesslich die differentialdiagnostischen Betrachtungen einzugehen.

Es handelt sich um einen weiblichen Säugling, der mit 8 Monaten starb und bei dem im Alter von 4 Monaten zum ersten Mal klinische Symptome auftraten, die an ein cardiales Geschehen denken liessen. Eine Röntgenaufnahme und die E. K. G. -Kontrolle wiesen allerdings schon einen Monat vorher darauf hin. Dieser Fall hat dadurch besondere Bedeutung, weil auf Grund der klinischen, röntgenologischen und elektrocardiographischen Befunde eine Endocardfibrose intra vitam diagnostiziert und zusätzlich eine Coronaranomalie in Form eines aberranten Abgangs der A. coronaria sinistra aus der A. pulmonalis in Erwägung gezogen wurde. Beides wurde durch die Obduktion bestätigt.

Der Säugling M. Sch., der im Alter von 2 Monaten mit Pertussis zum ersten Mal in die Klinik eingewiesen wurde, war von einer gesunden Mutter, die während der Schwangerschaft keine Erkrankung durchgemacht hatte, spontan und termingemäss geboren worden und wies ein Geburtsgewicht von 3.500 g auf. In der Umgebung des Kindes sind 2 Geschwister zur gleichen Zeit an Keuchhusten erkrankt. Ein Bruder der kleinen Patientin starb mit 12 Monaten an Dyspepsie.

Bei der Aufnahme zeigte das Kind ausser den für Säuglinge charakteristischen Stickhustenanfällen und mittelschweren staccatoartigen Hustenattacken, die in den ersten Tagen trotz einer Aureomycinbehandlung zunahmen, keine Besonderheiten, die an ein Vitium cordis denken liessen. Auf Befragen berichtete die Mutter lediglich, dass das Kind in der letzten Zeit weniger getrunken und einige Male erbrochen habe, und man fragt sich nachträglich, ob diese Symptome irgendeinen Hinweis auf die Herzkrankheit des Säuglings gaben oder ob sie Ausdruck des Keuchhustenvorstadiums, das bei jungen Säuglingen länger als gewöhnlich andauern kann, waren. Das Kind macht bei der Aufnahme keinen schwerkranken Eindruck und ist altersentsprechend entwickelt. Auskultatorisch ist über beiden Lungen ein lautes, rauhes, giemendes Atemgeräusch zu hören; Rasselgeräusche lassen sich nicht feststellen. Die Herztöne sind rein und die Herzaktion ist regelmässig. Leber und Milz zeigen noch keine tastbare Vergrösserung.

Eine nach 7 wöchentlichem Aufenthalt angefertigte Röntgenaufnahme zeigt ein nach links verbreitertes Herz, dessen linker Rand nahezu bis zur lateralen Thoraxwand reicht (Abb. I). Die Herztaille ist erhalten, das Gefäßband unauffällig, der Retrocardialraum ist teilweise verlegt. Auch die Perkussion bestätigt nun die Herzverbreiterung; ebenso besteht ein angedeuteter, allerdings nicht ganz sicherer Herzbuckel. Die Lungen zeigen im Röntgenbild lediglich eine geringe Hilusschwellung. Eine zur gleichen Zeit vorgenommene E.K.G.-Kontrolle bietet folgenden Befund (Abb. II):

Die I. Ableitung zeigt ein spitz gesenktes T, das als Hinweis auf eine Hypertrophie des linken Ventrikels gewertet werden kann, wenn auch die Kurvenausmessung einen Mitteltyp ($+40^{\circ} - 50^{\circ}$) ergibt. Für einen Myocardschaden ist kein sicherer Anhalt gegeben. In der II. und III. Ableitung ist die T-Welle positiv. Ausser einer QT-Verlängerung fraglicher Genese ist kein weiterer pathologischer Befund zu erheben. Im Blutbild findet sich eine normochrome Anämie und eine für Pertusis ganz uncharakteristische Leukopenie von 6 100. Es besteht keine relative Lymphocytose, sondern die Lymphocyten betragen 57 %.

Bei der 1. Entlassung nach fast 2-monatlichem Krankenhausaufenthalt besteht nur noch ein leichter Husten, das Kind ist aber weiterhin blass und macht einen elenden Eindruck. Wegen des fraglichen Herzbefundes und zur weiteren Klärung der Diagnose soll der Säugling nach ein paar Wochen nochmals aufgenommen werden.

Der Zustand des Kindes verschlechtert sich jedoch nach der Entlassung, so dass es bereits nach 10 Tagen wieder mit spastisch-bronchitischem Husten, dyspnoisch und nasenflügelnd zur Wiederaufnahme kommt.

Es treten also erst jetzt, im Alter von 4 Monaten und 2 Monate nach Beginn der 1. Erkrankung, Symptome auf, die im Verein mit dem Röntgen- und E.K.G.-Befund an eine F.e. denken liessen. Obwohl diese Veränderungen schon Wochen vorher bestanden hatten, waren zu dieser Zeit noch keine klinischen Zeichen vorhanden, die ein cardiales Geschehen vermuten liessen. Bei der Neuaufnahme macht das Kind einen schwerkranken Eindruck, es ist blass und weist ausgesprochen schlechte Kreislaufverhältnisse auf. Der Puls ist schnell und weich, die Extremitäten fühlen sich kühl an, und es bestehen deutliche epigastrische Einziehungen. Über beiden Lungen ist ein verschärftes giemendes Atemgeräusch hörbar. Aber auch jetzt sind Leber und Milz noch nicht tastbar vergrößert. Der Säugling ist in reduziertem Allgemeinzustand; das Gewicht beträgt nur 4 000 g, steigt allerdings in der ersten Zeit laufend

an, um dann jedoch ausserordentlich zu schwanken. Auf Antibiotica, Herz- und Kreislaufmittel, Blut- und Sauerstoffzufuhr ändert sich wohl der pneumonische Befund, die Herzaktion und Pulsqualität werden gekräftigt, jedoch bleibt der Säugling weiterhin blass und bewegungsarm. In den nun folgenden Wochen wechseln akute Verschlechterungen mit immer wiederkehrenden Besserungen ab. Die Temperaturen sind meist im Bereich der Norm; nur hin und wieder bestehen subfebrile Temperaturen bis zu 38° , die jedoch schnell wieder auf den normalen Wert absinken. Während des langen Krankheitsverlaufs steigt das Fieber nur zweimal, bei akuten Verschlechterungen mit Nasenflügeln, Blässe und Zunahme des pneumonischen Befundes auf 39° - 40° . Nach dem Ergebnis der Röntgen- und E.K.G.-Untersuchung handelt es sich bei der Patientin mit grosser Wahrscheinlichkeit um ein cardiales Geschehen, und es wird auf Grund der klinischen, röntgenologischen und elektrokardiographischen Erscheinungsbilder an die Möglichkeit einer F.e. gedacht. Die 2. Röntgenaufnahme, 2 Monate nach Beginn der Symptome, lässt ein noch stärker nach links verbreitertes Herz erkennen, dessen Rand nurmehr einen halben Querfinger von der lateralen Thoraxwand entfernt ist. Der rechte Herzrand ist nur mässig verbreitert. Das Gefässband ist ausserordentlich schmal und das Herz zeigt eine kugelige Form (Abb. III). Das 2. Kontroll-E.K.G. (Abb. IV) bietet ausser einem Hinweis auf eine interventriculäre Reizleitungsstörung eine für das Alter des Säuglings relativ starke Linksbetonung, die besonders in der Reizrückbildung auffällig ist. Die Überleitungszeiten sind im Bereich der Norm, und es ist keine Verlängerung der QT-Strecke mehr vorhanden. Die R-Zacke in Ableitung I und III zeigt eine angedeutete Aufsplitterung. Wie im 1. Kontroll-E.K.G. besteht auch jetzt wieder ein negatives T in Ableitung I. Dagegen zeigt die II. Ableitung eine flache, die III. Ableitung eine erstaunlich hohe T-Welle. Der Verdacht, dass es sich bei dem Kind um einen Myo- und Endocardschaden handelt, wird durch den E.K.G.-Befund erhärtet. Leider konnte bei dem jungen Säugling keine Brustwandableitung durchgeführt werden, deren Veränderung ja gerade für diese Affektion von grosser Wichtigkeit gewesen wäre.

Im weiteren Verlauf der Krankheit ist das Kind weiterhin blass und zeigt eine auffallende und unnatürliche Ruhehaltung des ganzen Körpers. Eine Behandlung mit Cedilanid wird vom Kind nicht vertragen; es verweigert nun immer öfter die Nahrung und erbricht häufig. Auf eine Strophanthintherapie spricht der Säugling gut an; diese Behandlung führt zwischendurch zu erfreulichen Besserungen, die jedoch meist nur kurze Zeit anhalten. Dann treten wieder erneut starke Blässe, verstärkte Dyspnoe, Nasenflügeln, vermehrt

bronchitisch-spastischer Husten und flüchtige Verschlechterungen des Auskultationsbefundes im Sinne von bronchopneumonischen Infiltrationen auf.

Einen Tag vor dem Tode des Kindes setzt eine ganz akute Verschlechterung mit bedrohlichem Fieberanstieg, rasselnder Atmung, stärkster Dyspnoe und zum ersten Mal auch rasch zunehmender Cyanose ein. Die cardialen Dekompensationserscheinungen treten immer mehr in den Vordergrund. Der Gesichtsausdruck des Säuglings ist sehr ängstlich. Bei der Auskultation ergibt sich eine spastische und sehr beschleunigte Atmung. Über beiden Lungen hört man mittelblasige feuchte Rasselgeräusche, dazwischen ein normales, leicht verschärftes Atemgeräusch. Die sofort eingesetzte antibiotische- und Kreislauftherapie führt nun keine Besserung mehr herbei. Das Aussehen der kleinen Patientin verschlechtert sich immer mehr, der Puls wird kleiner und dünner und nimmt an Frequenz ab, bis er schliesslich ganz aufhört.

Die Obduktion ergibt die auffallendsten Befunde am Herzen und hier vor allem am linken Ventrikel. Die intra vitam diagnostizierte Endocardfibrose wird pathologisch - anatomisch bestätigt: es besteht eine diffuse Verdickung und Verschielung des gesamten Endocards des linken Ventrikels und des linken Atriums. Auch die subendocardial gelegenen Muskelschichten sind in den Verschielungsprozess mit einbezogen. Die Vermutung einer Coronaranomalie wird ebenfalls bestätigt: die A. coronaria sinistra entspringt aus dem linken Sinus Valsalvae der A. pulmonalis. Jedoch im Gegensatz zu den von den meisten Autoren beschriebenen Anomalien im Abgang der A. coronaria sinistra, bei denen dieses Gefäss einen normalen Verlauf und eine normale Verzweigung ihrer Äste aufwies, findet sich bei unserem Fall eine Hypoplasie dieser Arterie mit Ausbildung nur weniger, relativ kurzer Äste und Fehlen eines regelrechten Ramus descendens und Ramus circumflexus. Im linken Sinus Valsalvae der Aorta, der normalen Ursprungsstelle der A. coronaria sinistra, findet sich kein Ostium. Das linke Herz wird, soweit die Ausbreitung der kurzen Äste der A. coronaria sinistra reicht, mit venösem Blut aus der A. pulmonalis versorgt. Die A. coronaria dextra zeigt eine kompensatorische vikariierende Erweiterung und ungewöhnliche Längenausdehnung ihrer Äste, die sich nahezu auf den ganzen linken Ventrikel ausbreiten und diesen in ihr Versorgungsgebiet einschliessen.

An den Myocardabschnitten des linken Ventrikels, die nicht von den auf ihn übergreifenden Ästen der A. coronaria dextra mit arteriellem Blut versorgt werden, vor allem in den subepicardialen Muskelschichten, finden sich ausgeprägte flächenhafte Vernarbungen und Verschielungen, die durch Hypox-

ämie bedingt sind. Vorausgegangene entzündliche Prozesse können weder am verdickten Endocardium parietale noch an den veränderten Myocardschichten festgestellt werden. Die Verschielungen und Vernarbungen am Myocard machen den Eindruck von schon längere Zeit zurückliegenden Prozessen. Jedenfalls können im gesamten Myocard keine frischen Nekrosen beobachtet werden. Die übrige Muskulatur des linken Ventrikels ist stark hypertrophiert und der Ventrikel selbst hochgradig dilatiert.

Während der Ductus Botalli vollständig obliteriert ist, zeigt das Foramen ovale eine spaltförmige Öffnung. Es kann jedoch als funktionell geschlossen angesehen werden.

Die übrigen Organe des Körpers zeigen keine Veränderungen in Form von Missbildungen. Die bestehende Stauungsbronchitis, die Hyperämie der Lunge und die Anschoppung der Lungenalveolen mit zahlreichen abgeschilferten Epithelien und Erythrocyten können als Zeichen einer Rückstauung in den kleinen Kreislauf, bedingt durch das Versagen des linken Ventrikels, angesehen werden. Die beiderseitigen dorsalen Lungenabschnitte weisen eine Hypostase auf.

In der Leber finden sich ausser einer Stauungshyperämie keine weiteren Veränderungen. In den Nebennieren fällt ein vollständiger Lipoidschwund auf. Im Gehirn wird ein anoxämisches Ödem mit geringer Abflachung der Rindenwindungen und ein Vorspringen der Kleinhirntonsillen in das Foramen occipitale magnum festgestellt. An den harnableitenden- und Geschlechtsorganen können keine pathologischen Befunde erhoben werden.

Bei der näheren Betrachtung des Falles wundert es einen wohl, dass der Säugling den Keuchhusten, der oft schon von herz- und kreislaufgesunden Säuglingen schlecht vertragen wird, so gut überstanden hatte, obwohl zu Beginn des Keuchhustens der Prozess am Endocard schon lange Zeit im Gange war und damit eine Beeinträchtigung der normalen Herzfunktion bestand. Ausser Blässe, der auffallenden Bewegungsarmut und allgemeinen Schlappeheit, die während des ganzen Krankheitsverlaufs auffielen, zeigte das Kind gar keine klinischen Erscheinungen, die auf eine Herzschwäche oder einen Herzfehler hindeuteten. Darüber, dass der Endocardprozess schon begonnen haben musste, besteht wohl kein Zweifel. Dies geht allein aus Röntgen- und E. K. G.-Befunden hervor, die schon längere Zeit vor dem Auftreten der ersten Zeichen einer Herzerkrankung vorhanden waren.

Das verhältnismässig späte Auftreten von Symptomen trotz der starken Kreislaufbelastung durch den Keuchhusten lässt sich wohl dadurch erklären, dass

die durch den Endocardprozess am Herzen hervorgerufenen Veränderungen und somit die Beeinträchtigung der Herzkraft noch nicht weit genug fortgeschritten waren, um schon zu einer früheren Manifestation von klinischen Erscheinungen zu führen.

Die Frage, welche Symptome bei dem Kind durch die Folgen der Coronaranomalie, die nach ROSSI und anderen Autoren auch etwa zu diesem Zeitpunkt zum ersten Auftreten von klinischen Zeichen führt, und welche Symptome durch die F.e. bedingt waren, lässt sich schwer beantworten. Da der grösste Teil des linken Ventrikels nicht mit venösem Blut aus der A. pulmonalis, sondern durch die kompensatorisch erweiterte A. coronaria dextra mit arteriellem Blut versorgt wurde, muss man wohl der F.e. bei der Auslösung von Dekompensationserscheinungen eine grössere Rolle zuschreiben als der Coronaranomalie. Auf die möglichen Ursachen der Coronararterienausdehnung soll erst in einem späteren Abschnitt näher eingegangen werden.

Das Krankheitsbild der F.e., das THALHAMMER und CZERNAK in ihrer Arbeit mehr als ein Syndrom denn als eine Krankheitseinheit betrachten, betrifft fast ausschliesslich Säuglinge unter einem Lebensjahr und führt ohne Ausnahme zum Tode nach Tagen oder Wochen, höchstens nach wenigen Jahren. Der Beginn der Erkrankung ist durch ein meist akutes Auftreten von Dyspnoe, häufigem Husten in Form von Anfällen, seltener durch einen schleichenderen Beginn dieser Symptome gekennzeichnet. Von PRIOR und WYATT wird gerade das unerwartete und plötzliche Hereinbrechen von klinischen Zeichen als charakteristisch für die F.e. angesehen.

CLEMENT und GERBEAUX weisen in ihrer Arbeit darauf hin, dass die ersten Anzeichen der Krankheit bald durch einen Infekt, bald ohne erkennbare Ursache auftreten.

KEMPTON berichtet von einem 3 1/2 jährigen Kind, bei dem die Herzschwächezustände schon im Säuglingsalter aufgetreten waren und diese sich anfänglich nur nach vorausgegangenen Infekten, später allerdings auch ohne diese eingestellt hätten.

Andere Symptome, wie Anorexie, Gewichtsabnahme, ein nicht selten heftiges Erbrechen, mangelndes Gedeihen, starke Unruhe und eine oft festzustellende Teilnahmslosigkeit der Kinder sind nach BLUMBERG häufig Begleitsymptome von Erkrankungen im Säuglingsalter und allein für die Diagnose der F.e. nur von geringer Bedeutung, spielen jedoch im Verein mit den im Vordergrund stehenden klinischen Erscheinungen eine grosse Rolle.

Im Verlauf der Krankheit, die einmal mehr Zeichen von Seiten des Respirationstraktes, ein anderes Mal mehr cardiale Symptome hervortreten lässt, treten allmählich die cardialen Dekompensationserscheinungen immer mehr in den Vordergrund und führen, indem sie nicht mehr auf eine Therapie ansprechen, während einer akuten Verschlechterung des Krankheitsbildes zum Tode.

Nach dem zeitlichen Beginn und der Art des Auftretens von krankhaften Anzeichen, teilt man heute die F.e. im allgemeinen in drei Verlaufsformen ein und unterscheidet:

- 1) einen fulminanten oder foudroyanten Typ, der etwa 25 % aller Krankheitsfälle ausmacht,
- 2) einen akuten Typ mit rund 50 % und
- 3) einen chronischen Typ mit ebenfalls 25 % (ROSSI, HANSEN u. DENNIS).

Die fulminante Form tritt bei Säuglingen unter 6 Wochen auf. Nach einem Beginn mit akuten Dekompensationserscheinungen, mit starker Dyspnoe und oftmaliger Cyanose ist die Lebensdauer dieser kleinen Patienten nur noch äusserst kurz und beträgt Minuten oder Stunden, höchstens noch wenige Tage. JAMES und DENNIS berichten, dass bei jungen Säuglingen die Krankheit um so kürzer dauert, je jünger die Kinder wären.

Die akute Form der F.e. betrifft Säuglinge zwischen 6 Wochen und 6 Monaten und ist häufig durch ein anfallsweises Auftreten der vorher erwähnten Symptome gekennzeichnet. Die Kinder erscheinen gesund und normal entwickelt, bis es zu einem plötzlichen und unerwarteten Anfall von Dyspnoe, oft quälendem, in HAASE's und WEBER's Fall "stossenden" Husten kommt. Neben diesen Hauptbefunden weisen häufig eine grosse Unruhe, Nahrungsverweigerung und Gewichtsverlust auf die Schwere des Krankheitsbildes hin. Nach PRIOR und WYATT leben die Kinder nach Beginn der Symptome höchstens noch 4 Wochen, durchschnittlich jedoch meist nicht länger als 2 Wochen.

Die Fälle von F.e., die bei Säuglingen nach dem 6. Lebensmonat ihren Anfang nehmen und durch einen schleichenderen Beginn, durch einen längeren Verlauf und ein oftmals beobachtetes gutes Ansprechen auf eine Therapie mit Digitalis und Sauerstoff gekennzeichnet sind, gehören der chronischen Form der F.e. an.

Ein wenig charakteristischer Anfang mit Symptomen mehr allgemeiner Art und oft nur leichter Dyspnoe mit spastisch trockenem Husten lässt zunächst nur selten an ein cardiales Geschehen denken, und da häufig ein bronchiti-

scher oder pneumonischer Befund im Vordergrund steht, wird das Augenmerk erst anlässlich einer Röntgenuntersuchung, die zur Klärung des Lungenbefundes vorgenommen wird, auf das Herz gelenkt, das in den meisten Fällen eine deutliche Dilatation zeigt. Erst im Verlauf, häufig erst im Endstadium der F.e. zeigen sich, wie in unserem Fall, Symptome, die der akuten Form der F.e. entsprechen.

Während meist über einen Verlauf von höchstens einigen Monaten berichtet wird, beschreiben ADAM und KATZ einen Fall, der erst im Alter von 6 Jahren starb, und ein von BLUMBERG beobachteter Fall erreichte sogar das 12. Lebensjahr.

Cyanose, ein häufiger Befund vor allem bei jungen Säuglingen, wurde von BLUMBERG in einem hohen Prozentsatz in den Fällen festgestellt, bei denen die Klappen des linken Ventrikels in den Krankheitsprozess mit einbezogen waren. PRIOR und WYATT stellten jedoch auch bei einigen ihrer Patienten eine Cyanose fest, ohne dass sich später bei der Obduktion Klappenveränderungen ergaben. Die Cyanose trat bei diesen Patienten jedoch fast nur bei stärkeren Anstrengungen, dem Saugen, Schlucken und Schreien auf und war häufig auf die Schleimhäute beschränkt.

In dem hier beschriebenen Fall handelt es sich wohl um die chronische Verlaufsform der F.e., obwohl die ersten Symptome im Alter von 4 Monaten manifest wurden und dem zeitlichen Beginn nach der akuten Form zuzuschreiben wären. Von einer akuten Form lässt sich wohl aber deshalb nicht sprechen, weil die klinischen Erscheinungen sich nicht schlagartig einstellten, sondern schleichend entwickelten und weil die Krankheit sich über einen verhältnismässig langen Zeitraum von über 4 Monaten erstreckte und zwischen- durch immer wieder Remission zeigte. Charakteristisch für den chronischen Typ waren bei dem Kind einmal das häufige gute Ansprechen auf Strophanthin und Sauerstoff und zum anderen die immer wiederkehrenden akuten Verschlechterungen.

Etwas atypisch waren allerdings im Gegensatz zu den meisten anderen Beobachtungen die auffallende Bewegungsarmut und die dauernde Ruhehaltung des Körpers während des langen Krankheitsverlaufes.

Bei der Betrachtung der Röntgen- und E.K.G.-Befunde in unserem Fall ist die Frage, welche röntgenologischen und elektrokardiographischen Veränderungen durch die Coronar-anomalie und welche durch die F.e. hervorgerufen wurden, nicht leicht zu beantworten. TAUSSIG und DI SANT'AGNESE betonen, dass beide Krankheitsbilder dieselben Röntgen- und E.K.G.-Befunde aufweisen können.

Im Röntgenbild ist die F.e. durch eine meist starke, vor allem linksseitige Herzvergrößerung charakterisiert. Die linke Herzkontur reicht oft bis an die laterale Thoraxwand und verdeckt die distalen Lungenabschnitte vollkommen. Ist gleichzeitig die Mitrals von dem fibrotischen Prozess mitbetroffen und besteht eine Mitralkstenose, so wird auf der Röntgenaufnahme auch ein vergrößerter linker Vorhof sichtbar sein. HANSEN u. DENNIS fanden in 85 % der von ihnen beobachteten Fälle röntgenologisch eine Herzvergrößerung, während CLEMENT sie in 15 von 16 Fällen, also in 95 % feststellen konnte. Während meist nur der linke Vorhof verbreitert ist, beobachteten einige Autoren wie CZERNAK und THALHAMMER eine allseitige Dilatation.

So übereinstimmend die pathologisch-anatomischen Befunde und letztlich auch die klinischen Erscheinungsbilder bei der F.e. sind, so verschiedenartig sind die Veränderungen, die in den einzelnen Fällen das Kontroll - E.K.G. aufweist. Leider wurde nur in einem kleinen Teil der in der Literatur beschriebenen Fälle ein E.K.G. angefertigt, einmal wegen des oft nur äusserst kurzen Krankheitsverlaufs, der keine Zeit für diese Untersuchung liess und zum anderen wegen der technischen Schwierigkeiten, die die Ausführung dieser Untersuchung bei Säuglingen bietet.

HANSEN u. DENNIS berichten von einem in allen Fällen von F.e. abnormen E.K.G. - Befund. BLUMBERG schliesst sich dieser Meinung an, hebt jedoch hervor, dass sich im elektrokardiographischen Bild keine ganz kennzeichnenden und übereinstimmenden Veränderungen fanden, die die Diagnose "Endocardfibrose" sicherten. Dagegen ist ROSSI der Ansicht, dass die elektrokardiographische Untersuchung in vielen Fällen die Diagnosestellung ermöglichte und hält sie deshalb für ein ausserordentlich wichtiges Hilfsmittel in der Beurteilung des Krankheitsbildes. Der Autor weist jedoch mit Nachdruck auf die Schwierigkeiten hin, die eine Unterscheidung der E.K.G. - Befunde zwischen F.e. und Coronaranomalie bietet. SCHWEISGUTH hält das Fehlen von Nekrosezeichen bei der F.e. für ein wichtiges Unterscheidungsmerkmal gegenüber der Coronaranomalie, für welche Nekrosezeichen typisch seien.

Nach Untersuchungen von BLUMBERG sind die häufigsten Abweichungen vom normalen E.K.G. eine Senkung, Abflachung, teilweise sogar eine Inversion der T-Wellen. Während der Autor in einigen Fällen eine Verlängerung der PR-Strecke feststellte, fand CLÉMENT bei seinem Patienten eine PR-Verkürzung. Manchmal bestehen Niederspannungs E.K.G., Sinustachycardie, hin und wieder ein totaler Herzblock. In vereinzelt Fällen waren atrio-

ventriculäre Überleitungsstörungen vorhanden. Diese Erscheinungen gehören allerdings nicht eigentlich zur Endocardfibrose. In einer Vielzahl der angefertigten E.K.G. - Kurven bestand eine Linksbetonung, ein Befund, der im Säuglingsalter selten und anormal ist. SCARRIZZA stellte allerdings in der Hälfte seiner beobachteten Fälle einen Rechtstyp fest; VOUSURE und DROCHMANN sind sogar der Ansicht, dass im E.K.G. bei der F.e. in der Regel eine Rechts- und nur selten eine Linksbetonung besteht. Nach LAMBERT und TERPHAM drückt sich die Linksbetonung besonders in den Brustwandableitungen und hier vor allem in einem hohen R in der Ableitung V_5 aus. Auch diese beiden Autoren vertreten die Meinung, dass man den elektrocardiographischen Veränderungen grosse Bedeutung für die Diagnose der F.e. beimessen solle.

Das 1. Kontroll-E.K.G., das bei unserem Säugling durchgeführt wurde, bietet für einen Myocardschaden noch keinen sicheren Anhalt. Die negative T-Welle in der 1. Ableitung kann nur als Hinweis auf eine Hypertrophie des Myocards des linken Ventrikels gewertet werden. Auch die QT-Verlängerung erbringt keinen Beweis für eine Herzmuskelschädigung. Erst der 2. E.K.G. - Befund nach weiteren drei Monaten zeigt Veränderungen, die den Verdacht auf einen Myocard- und Endocardschaden erhärten. Die Linksbetonung ist relativ stark, vor allem in der Reizrückbildung.

Wenden wir uns nun den pathologisch-anatomischen Veränderungen zu, welche die Endocardfibrose im Herzen hervorruft, so können wir, wie schon erwähnt, die Übereinstimmung sowohl in den makroskopischen als auch in den mikroskopischen Befunden der beschriebenen Fälle feststellen. Es ist auffallend, wie weitgehend sich diese Befunde trotz verschiedener Ursachen der F.e. ähneln. CZERNAK und THALHAMMER erwähnen in diesem Zusammenhang die beschränkte Möglichkeit des Fetus und noch mehr des Embryo zur Reizbeantwortung, die sich erst mit dem Wachsen des Organismus entwickelt. Dadurch ist es wohl auch zu verstehen, dass beim Embryo und Fetus verschiedene Noxen zu gleichen pathologischen und klinischen Bildern führen können.

Die Endocardverdickung, der auffallendste Befund bei der Endocardfibrose, befällt in den meisten Fällen den linken Ventrikel, in viel geringerem Grade den linken Vorhof und nur bei starker Ausdehnung des Prozesses auch das rechte Herz und kann das 20 - 30 fache der normalen Endocarddicke betragen. Hierbei ist die Dickenzunahme im Spitzenbereich, über der Trabekel- und Papillarmuskulatur am stärksten ausgeprägt. Häufig ist nur das parietale Endocard, das eine weissliche, porzellanartige, undurchsichtige Farbe und sehnige Beschaffenheit hat, betroffen. Sind die Klappen in den Verdickungs- und Ver-

schwielungsprozess mit einbezogen, so kann es, auch hier wieder bevorzugt am linken Ventrikel, zu einer Aorten- oder Mitralstenose kommen. Jedoch wurden in keinem Fall allein Klappenveränderungen ohne Beteiligung des Endocardium parietale beobachtet (BLUMBERG). HANSEN u. DENNIS fanden unter ihren Fällen in 51 % eine Klappenbeteiligung, und auch bei diesen waren wieder vorwiegend Aorten- und Mitralklappen befallen.

Die Klappenveränderungen bestehen in einer Dickenzunahme der einzelnen Segel, woraus Stenosierungsprozesse resultieren. Gelegentlich lassen sich auch Adhäsionen zwischen den Blättern feststellen. METIANU, DURAND und GUILLEMOT berichten über einen Fall, bei dem die Endocardverdickung sich auf das ganze Herz und auf die dem Blutstrom zugekehrten Flächen der Klappen erstreckte. STILL fand unter 4 beobachteten Fällen einmal keine pathologischen Erscheinungen am Endocard der linken Kammer, sondern eine massive Dickenzunahme an der Herzinnenhaut des ganzen rechten Herzens, wobei die Tricuspidalklappe mitbetroffen war. Auch HAASE und WEBER stellten bei der Sektion eines fibroelastotisch veränderten Herzens eine gleichmässige, diffuse Verdickung des Endocards des linken Ventrikels, beider Vorhöfe und andeutungsweise des rechten Ventrikels fest.

Die übrigen Befunde am Herzen sind eine fast immer vorhandene Hypertrophie und Dilatation, die in der Regel wiederum das linke Herz bevorzugen. Das Herzgewicht kann das zwei - fünffache des normalen Gewichtes betragen und ist vor allem auf die Linkshypertrophie zurückzuführen. Eine in vereinzelten Fällen beschriebene Dilatation und Hypertrophie des rechten Ventrikels ist durch eine Rückstauung des Blutes in den kleinen Kreislauf bedingt und ist besonders anzutreffen, wenn sich stenosierende Prozesse an der Mitrals abspielen. Sie wurden von KLEIN beobachtet, bei dessen Patienten der rechte Ventrikel die 3-fache Grösse des linken Ventrikels hatte und ein offener Ductus Botalli bestand.

Der histologische Befund ist durch die ausserordentliche Dickenzunahme des Endocards gekennzeichnet, die nach HAASE und WEBER durch eine Aufspaltung der elastisch-muskulösen, sowie durch eine Verbreiterung der subendocardialen Bindegewebsschicht hervorgerufen wird.

PRIOR und WYATT, welche besonders eingehend die histologischen Veränderungen am Endocard bei der Endocardfibrose studierten, teilen dieses in drei Schichten ein:

eine dünne endotheliale, eine subendotheliale, die aus elastischen und kollagenen Bindegewebsfasern und glatten Muskelfasern besteht, und in eine su-

bendocardiale Schicht. Letztere setzt sich zusammen als lockerem Bindegewebe, das Blutgefässe und Nervenfasern enthält.

Die Endocardverbreiterung ist besonders der starken Vermehrung der elastischen, in geringerem Grade auch der kollagenen Fasern der subendothelialen und der subendocardialen Bindegewebsschicht zuzuschreiben. PRIOR und WYATT stellten bei eingehenden Untersuchungen fest, dass die elastischen Fasern in der oberflächlichen Endocardschicht zum Teil fragmentiert und nur schwach entwickelt waren, während sie in dem angrenzenden darunterliegenden Abschnitt eine kräftige Entwicklung zeigten und leicht gewellt parallel zur Oberfläche verliefen. Von HAASE und WEBER, BARTAK, HANSEN und DENNIS wurde bei den histologischen Studien ein Eindringen von Bindegewebsfasern der subendocardialen Schicht stellenweise bis tief in die Muskulatur hinein beobachtet, wohingegen in anderen Fällen gerade die deutliche Grenze zwischen Endo- und Myocard hervorgehoben wird. Ob die hin und wieder mikroskopisch gefundenen rundzelligen Infiltrationen (bei den Fällen von LEWIS leichte Makrophagen-, Neutrophilen- und Mononucleäreninfiltrationen) als Ausdruck eines entzündlichen Prozesses aufzufassen sind, ist eine Frage, die noch nicht eindeutig beantwortet werden konnte und über die noch unterschiedliche Meinungen bestehen. In dem grössten Teil der beschriebenen Fälle konnten jedoch keine Zeichen eines akuten oder abgelaufenen entzündlichen Vorganges gefunden werden.

Während die histologischen Befunde am Endocard in den einzelnen Fällen im grossen und ganzen übereinstimmen, sind diese am Myocard durchaus nicht einheitlich. Oft können an der Herzmuskulatur überhaupt keine pathologischen Schädigungen degenerativer oder fibrotischer Art diagnostiziert werden. Häufig ist jedoch das Myocard vor allem in dem der subendocardialen Schicht angrenzenden Teil degenerativ verändert. Die deutlichsten Schäden sind hierbei an den Papillarmuskeln in Form von Fibrose, herdförmiger Verfettung oder vakuolären Degenerationszeichen an den Myofibrillen, seltener in Form von Verkalkungen zu finden. Bei dem von KLEIN sezierten Fall bestanden die Papillarmuskeln des linken Ventrikels fast vollständig aus fibrös-elastischem Gewebe, und nur im Zentrum waren noch kleine Muskelfaserreste erhalten geblieben. Dort, wo das subendocardiale Gewebe in die Muskulatur hineinreichte, fanden HAASE und WEBER die Muskelfasern von Bindegewebe auseinandergedrängt und von dickerer und längerer Beschaffenheit als die Fasern der übrigen Myocardabschnitte. Das Protoplasma der Fasern erschien heller und enthielt gelegentlich grosse Vakuolen. Schädigungen an den tiefer gelegenen Muskelschichten sind, wenn keine Coronaranomalie kombiniert

ist, nur selten zu finden. Hin und wieder sieht man lediglich eine geringe Vermehrung des die Herzgefäße umgebenden Bindegewebes. CARREDU meint, dass die durch die F.e. hervorgerufenen Myocardveränderungen ausgeheilten Infarkten ähnelten. Der Verfasser ist der Ansicht, dass diese Erscheinungen wohl durch Zirkulationsstörungen infolge eines Verschlusses der Gefässmündungen an der Herzinnenwand durch das stark verdickte Endocard bedingt seien.

Auch bei unserem Fall fand sich eine typische Verdickung des Endocardium parietale des linken Ventrikels, aber auch des linken Atriums, und die subendocardialen Muskelschichten waren ebenfalls in den Verschwielungsprozess einbezogen. Die subendocardialen Myocardschädigungen sind wohl dem fibroelastotischen Prozess zuzuschreiben und nicht als Folgen der Coronaromalie aufzufassen.

Dass am übrigen Myocard nur in den subepicardialen Schichten, hier allerdings in Form von ausgeprägten flächenhaften Vernarbungen und Verschwielungen, ausser einer den ganzen Ventrikel betreffenden Hypertrophie keine weiteren pathologischen Veränderungen gefunden werden konnten, ist wohl dem Umstand zuzuschreiben, dass ein grosser Teil der linken Herzkammer mit genügend sauerstoffreichem Blut aus den stark ausgedehnten Ästen der A. coronaria dextra versorgt wurde. Hätten die erweiterten und ausgedehnten Äste dieser Arterie sich nicht auf den linken Ventrikel erstreckt und ihn weitgehend in ihr Versorgungsgebiet mit eingeschlossen, so wären die durch die Hypoxämie bedingten Myocardschäden sicher sehr viel ausgeprägter gewesen.

Bei der Durchsicht der Literatur über den aberranten Abgang der linken Coronararterie aus der A. pulmonalis konnte ich nur in dem von GOULEY beschriebenen Fall die Beobachtung über eine derartige Ausdehnung der Äste der rechten Coronararterie auf die linke Herzkammer finden. Von anderen Autoren wurde bei ihren Fällen höchstens betont, dass einzelne kleinere Äste der A. coronaria dextra einen geringen Abschnitt des linken Ventrikels mitversorgten; demzufolge traten die Schädigungen am Myocard auch immer sehr viel deutlicher und stärker hervor als bei unserem Fall.

Die Frage, zu welchem Zeitpunkt die F.e. beginnt, ob in utero oder erst postnatal, ist noch nicht eindeutig geklärt. Bisher stimmten allerdings fast alle Autoren darin überein, dass der Beginn des fibroelastotischen Prozesses vor der Geburt liegen muss, da alle Neugeborenen, die kurze Zeit nach der Geburt an dieser Krankheit starben, bei der Sektion Veränderungen am Endocard aufwiesen, die nicht erst extrauterin, sondern wenigstens einige Wo-

chen vorher begonnen hatten. Unter den von PRIOR und WYATT beobachteten Fällen war ein Zwillingpaar, das im 5. Lunarmonat tot geboren wurde; der eine Zwillingspartner wies eine ausgedehnte Endocardverdickung auf.

Seit der Theorie von JOHNSON, dass die F.e. durch eine mangelhafte Sauerstoffversorgung des Endocards hervorgerufen werden kann, wie zum Beispiel bei aberrantem Coronarursprung, ist die Frage nach dem zeitlichen Beginn der F.e. noch schwerer zu beantworten, da sich intrauterin kein Unterschied im Sauerstoffgehalt des Blutes zwischen A. pulmonalis und Aorta bemerkbar macht. Auf diese Anschauung soll bei der Behandlung des Ätiologieproblems noch näher eingegangen werden, weil sie gerade für unseren Fall wichtige Aufschlüsse geben und uns in der Klärung der Ätiologie in diesen kombinierten Fällen einen Schritt weiter führen kann.

Über die Entstehungsursache der Endocardfibrose bestehen auch heute noch die unterschiedlichsten Meinungen. Trotz der relativ grossen Übereinstimmung einmal der klinischen, zum anderen der pathologisch-anatomischen Befunde, ist es dennoch bis heute nicht gelungen, eine einheitliche Ursache für die Entstehung des fibroelastotischen Prozesses zu finden, und es wird vermutet, dass verschiedene Faktoren imstande sind, zum Bild der F.e. zu führen. UNTERBERG nimmt eine Disposition zu einer bestimmten Reaktionsform des Endocards an, welche vererbt werden kann. Ob der Anstoss zu dem Reaktionsablauf nun entzündlicher, toxischer oder hypoxämischer Natur sei, liesse sich allerdings bisher am anatomischen Präparat noch nicht mit Sicherheit erweisen.

Da von den meisten Autoren ein intrauteriner Beginn der F.e. als selbstverständlich angenommen wurde, lag es nahe, die Entstehung mit einer mütterlichen Erkrankung während der Schwangerschaft in Zusammenhang zu bringen. Man vermutete, dass Krankheitserreger oder toxische Stoffe von der Mutter auf den Fetus übergingen und am parietalen Endocard zu entzündlichen Reaktionen führten. Eine Antwort auf die Frage, warum in fast allen Fällen der linke Ventrikel bevorzugt befallen wird, wurde nicht gegeben.

So sah man die F.e. bei Säuglingen, deren Mütter in der Schwangerschaft grippale Infekte, Bronchitiden, Syphilis, Rheumatismus und andere Krankheiten durchgemacht hatten (POCOC, FERGUSON, KISSANE und KOONS).

KREYSIG, welcher das Krankheitsbild im Jahre 1860 als Erster beschrieb, bezeichnete die F.e. als "fetale Endocarditis". Länger als 100 Jahre war man der Ansicht, dass eine von der Mutter ausgehende intrauterine Infektion für

die Entstehung der Endocardverdickung verantwortlich zu machen sei, bis POTOTSCHNIG 1918 die entzündliche Genese in Frage stellte und die F.e. als Folge einer Bildungsanomalie betrachtete. POTOTSCHNIG fand mit seiner neuen Theorie zahlreiche Anhänger, aber auch nach ihm wurde eine mütterliche Erkrankung während der Schwangerschaft als eine nicht auszuschliessende Ursache diskutiert. Insbesondere FARBER und HUBBARD postulierten eine intrauterine Infektion und belegten die Hypothese der pränatalen entzündlichen Genese mit histologischen Untersuchungen. FISCHER erbrachte den Nachweis für einen abgelaufenen endocarditischen Prozess an Hand entzündlicher Veränderungen an den unter dem Endocard gelegenen Muskelfasern des Herzens. Er vertrat die Ansicht, dass man am parietalen Endocard und am Klappenendocard einen abgelaufenen entzündlichen Vorgang nicht mehr feststellen könne, da die Veränderungen zu wenig charakteristisch seien. Während einige Autoren das Eindringen subendocardialen Bindegewebes in das Myocard für ein sicheres Zeichen einer überstandenen Entzündung halten, wird diese Anschauung von anderen Autoren widerlegt, die dieses Hineinwuchern auch in Fällen beobachteten, in denen sicher kein endocarditischer Prozess vorangegangen war.

Die Schwierigkeit, einen entzündlichen Vorgang während der Schwangerschaft auszuschalten, wird noch dadurch erhöht, dass es sich bei allen Fällen um abgeschlossene Vorgänge handelt und es nach ARIEL noch in keinem Fall gelungen ist, den Nachweis eines frischen Geschehens zu erbringen. Nach neueren Untersuchungen weiss man aber, dass eine Entzündung, die der Fetus durchgemacht hat, nach längerer Zeit nicht unbedingt noch Veränderungen entzündlicher Art aufweisen muss (CZERNAK und THALHAMMER). Auch HAASE und WEBER sind der Meinung, dass das Fehlen von cellulären Elementen nicht unter allen Umständen eine abgelaufene Endocarditis ausschliesse. Sie erklären das Fehlen dieser Zellen damit, dass es beim Ablauf der Endocarditis nicht zu zelligen Infiltrationen, sondern zu einem serösen Erguss in das Endocard kommt. Die entzündliche Reaktion bliebe dabei nicht streng auf das Endocard beschränkt, sondern erstreckte sich auch auf die darunterliegenden Myocardschichten, wodurch das Auseinanderdrängen von Muskelfasern zu verstehen sei. Auch die Schädigung an den Muskelfasern, Quellungen und Degenerationen, würden durch diese "seröse Entzündung" (RÖSSLE) zu verstehen sein. HAASE und WEBER nehmen ebenso wie UNTERBERG eine konstitutionelle Reaktionsbereitschaft des Endocards an, bei der es durch intrauterin einwirkende Noxen zu der serösen Entzündung und sekundär zu schwierigen Veränderungen käme.

GROSS und ARIEL stellten fest, dass das Vorkommen einer "fetalen Endocarditis" als nicht sicher erwiesen gelte. Die makroskopischen und mikroskopischen Befunde, welche als Kennzeichen für eine fetale Endocarditis angesehen würden, könnten auch bei anderen nichtentzündlichen Störungen erhoben werden.

PRIOR und WYATT halten es für unwahrscheinlich, dass eine fetale Endocarditis sich nur am linken Ventrikel abspielt und in den meisten Fällen die anderen Herzhöhlen verschont. Die Autoren wenden sich auch gegen die Auffassung anderer Verfasser, die Degenerationen an Herzmuskelfasern als Beweis für eine intrauterine Entzündung ansehen. Schwer verständlich ist auch, warum eine in utero durchgemachte Entzündung in vielen Fällen nur das parietale Endocard betrifft und nicht auf die Klappen übergreift, die doch, wie die Endocarditiden im späteren Leben zeigen, einen *locus minoris resistentiae* darstellen.

DISSMANN, der bei einem Zwillingspartner eineiiger Zwillinge eine F.e. beobachten konnte, während der andere vollkommen gesund war, lehnt auf Grund dieser Feststellung ebenfalls eine entzündliche Ursache ab, weil es nicht einleuchtend sei, warum nur das eine der beiden Zwillingsskinder von der von der Mutter ausgehenden Noxe betroffen sein sollte.

Nachdem POTOTSCHNIG die F.e. als Bildungsanomalie, als Exzessbildung im Sinne einer einfachen Hyperplasie des Endocards ansah, und diese Theorie auf das Fehlen jeglicher entzündlicher Reaktionen stützte, sprachen auch viele andere Autoren von einer Missbildung, allerdings unbekannter Ursache, die mit anderen Herzmissbildungen klassifiziert werden könne (PRIOR und WYATT, GLYNN und REINHOLD, ROUCHON und VIALTEL). Auch nach ARIEL handelt es sich bei der Endocardfibrose um eine Entwicklungsstörung, die zu einer übermässigen Wucherung des in seiner Beschaffenheit veränderten embryonalen Bindegewebes des Endocards führe. In diesem Zusammenhang ist die Anschauung von HANSEN u. DENNIS von Bedeutung; Diese beiden Autoren nehmen ebenfalls einen entwicklungsmässigen Schaden an und sprechen auf Grund von Untersuchungen von KEITH an embryonalen Herzen von einem Erhaltenbleiben und Herüberwuchern der primitiven Auskleidung des linken Herzbulbus auf den linken Ventrikel.

KEITH stellte bei seinen Untersuchungen fest, dass sich der linke Bulbusabschnitt in der Regel beim Fetus zurückbildet. Blicke er erhalten, so könne seine Auskleidung auf den Ventrikel herüberwuchern und durch Organisation des granulomähnlichen Gewebes zu einer diffusen Endocardverdickung führen.

Eine weitere Theorie, die in den 30iger Jahren von BÖGER und HERTEL auf-

gestellt wurde, ist heute weitgehend verlassen. Auch sie vermochte nur in einem geringen Teil der Fälle die Frage nach der eigentlichen Ursache zu klären, während viele andere weiterhin vollkommen ungeklärt blieben. Danach ist die F.e. als Reaktion auf eine Überdehnung des Endocards bei Dilatation einer Herzkammer aufzufassen. Durch die Überdehnung kommt es nach einer Quellung vor allem der elastischen Fasern des Endocards zu deren Hyperplasie. Die Dilatation, welche durch verschiedene Momente verursacht werden kann, führt zu einer vermehrten Blutfüllung des Ventrikels und damit zu den Überdehnungserscheinungen an der Herzinnenhaut. Die Verfasser sehen die als Folge einsetzende Dickenzunahme am Endocard als funktionell-mechanisch, gewissermassen als Anpassungsvorgang, an. Dieser Anschauung von BÖGER und HERTEL, nach der die Dilatation der Herzkammer Ursache und nicht Folge des fibroelastotischen Prozesses ist, kann entgegengehalten werden, dass absolut nicht in allen Fällen, vor allem nicht bei denen, die kurz nach der Geburt ad exitum kamen, eine Dilatation des betroffenen Herzabschnittes gefunden wurde. Bei Fällen, die längere Zeit unter ärztlicher Kontrolle standen, konnte an Hand von Röntgenbildern festgestellt werden, dass die Dilatation sich erst im Laufe der Zeit, bald schneller, bald langsamer, entwickelt hatte.

Im neueren Schrifttum wird einer weiteren, interessanten Anschauung, die zuvor schon kurz erwähnt wurde, grosse Aufmerksamkeit geschenkt. Nach ihr wird eine mangelhafte Sauerstoffversorgung des Endocards als ursächlicher Faktor für die Entstehung der F.e. angenommen. Diese ungenügende Sauerstoffversorgung kann postfetal beginnen und die Folge eines aberranten Abganges der A. coronaria sinistra aus der A. pulmonalis sein oder schon intrauterin durch einen vorzeitigen Verschluss des Foramen ovale ihren Anfang nehmen. Besonders die erste Möglichkeit interessiert hier, weil sie speziell bei unserem Fall die Ursache für die Endocardverdickung sein könnte. UNTERBERG schreibt in seiner Arbeit: "Für einen Fall, der mit einem angeborenen Herzfehler kombiniert ist, besonders wenn er zu einer Sauerstoffverarmung des arteriellen Blutes führt, kann man eine Schädigung durch Hypoxämie annehmen, und weiter liesse sich daraus der Rückschluss ziehen, dass der linke Ventrikel häufiger befallen wird, weil das linke Herz naturgemäss ein grösseres Sauerstoffverlangen hat." Es werden mit dieser Anschauung nur jene Fälle der ätiologischen Klärung nähergeführt, bei denen eine Mangelversorgung des Gewebes bestand; die Frage nach der Entstehung bei sonst völlig normal gebildeten Herzen bleibt jedoch weiterhin offen.

Es gebührt vor allem JOHNSON das Verdienst, auf den Zusammenhang zwi-

schen Coronaranomalie und F.e. hingewiesen zu haben, indem der Verfasser der Ansicht ist, dass man die Endocardfibrose nicht von der Coronaranomalie trennen könne, sondern sie als Folge einer Mangel durchblutung des Endocards ansehen müsse. Besteht diese Anschauung zu Recht, dann kann die Entwicklung der Endocardverdickung erst nach der Geburt einsetzen, weil sich erst postnatal Sauerstoffdifferenzen zwischen rechtem und linkem Herzen bemerkbar machen und der Druck im rechten Herzen und somit auch in der A. pulmonalis, aus der die A. coronaria sinistra entspringt, allmählich auf $\frac{1}{3}$ des Aortendruckes absinkt. Der linke Ventrikel erhält erst nach der Geburt ein nur ungenügend mit Sauerstoff gesättigtes Blut, das ihm zudem noch in nicht ausreichender Menge zugeführt wird, weil der Druck zu niedrig ist. Es können sich also erst jetzt degenerative Veränderungen am Myocard und nach JOHNSON eine Dickenzunahme am Endocard entwickeln, und die Meinung vieler Autoren, dass die F.e. immer intrauterin beginne, wäre in diesen Fällen widerlegt. JOHNSON sammelte in der Literatur 36 Fälle von F.e., die mit einer Coronaranomalie kombiniert waren und fügte ihnen fünf eigene Beobachtungen hinzu. Wir können aberwohl mit Sicherheit annehmen, dass noch weitere Fälle existieren, in denen eine Kombination dieser beiden Zustände vorhanden war.

Auch BLUMBERG weist in seiner Arbeit auf den häufigen Zusammenhang von Endocardfibrose und Coronaranomalie hin und vermutet als Ursache der F.e. wie JOHNSON ebenfalls eine insuffiziente Sauerstoffversorgung des Endocards.

Interessant ist in diesem Zusammenhang der von GOULEY beschriebene Fall mit aberrantem Abgang der A. coronaria sinistra, wobei beide Coronararterien stark erweitert waren, das Versorgungsgebiet der rechten Kranzschlagader sich auf den linken Ventrikel erstreckte und eine Endocardverdickung nur im vorderen Abschnitt der linken Herzkammer festgestellt werden konnte, wohin die Äste der A. coronaria dextra nicht mehr reichten.

KAUNITZ berichtet von einer in allen Fällen von Coronaranomalie vorkommenden Endocardverdickung. Der Verfasser vertritt in seiner Arbeit die Meinung, dass die Lokalisation der F.e. im linken Ventrikel und die gleichzeitigen Veränderungen am darunterliegenden Myocard wenig Zweifel an der gemeinsamen Ätiologie liessen.

Bei unserem Fall führten wir die nur in einem kleinen Abschnitt zu beobachtenden Myocardveränderungen auf die starke Ausdehnung der A. coronaria dextra zurück, die sich weit über den linken Ventrikel verzweigte und ihm genügend sauerstoffreiches und unter normalem Druck stehendes Blut zuführte.

Diese Ausbreitung der Äste der A. coronaria dextra auf den linken Ventrikel ist wohl sicher als Folge des niedrigen Druckes in der linken Kranzschlagader und der insuffizienten Sauerstoffversorgung der linken Kammer anzusehen, die einmal durch die hypoplastisch entwickelte linke Kranzschlagader, zum anderen durch die Versorgung des linken Ventrikels mit rein venösem Blut bedingt war.

Wie schon vorher erwähnt, steigt erst nach der Geburt der Druck in der Aorta allmählich auf den dreifachen Wert des Pulmonalarteriendruckes an, und die normal entspringende A. coronaria dextra erhält erst allmählich ein deutliches Übergewicht über die A. coronaria sinistra. Durch den starken Druckunterschied zwischen rechtem und linkem Kranzgefäß kommt es zu einer Erweiterung der Anastomosen, die zwischen beiden Gefässen bestehen (KITTLE, DIEHL, HEILBRUNN), ja es kann sogar wie in unserem Fall zu einer Erweiterung und beträchtlichen Ausdehnung der A. coronaria dextra auf die linke Herzkammer kommen. Einige Autoren halten gerade die langsame Entwicklung von Druckdifferenzen bei diesem Vorgang für wesentlich.

Die Voraussetzung für die Austreibung des Gefässes besteht darin, dass der Druck im linken Ventrikel und damit auch in der Aorta nicht absinkt, so dass das Übergewicht vom rechten zum linken Kranzgefäß gewahrt bleibt. Sinkt dagegen der Blutdruck im grossen Kreislauf infolge einer Insuffizienz des linken Ventrikels, so wird eine Ausdehnung der A. coronaria dextra auf die linke Kammer verhindert (DIETRICH).

Dass die Mehrzahl der Fälle mit Coronaranomalie schon im frühen Säuglingsalter schwere Störungen und Veränderungen des Endo- und Myocards des ventriculus sinister aufweist, findet nach LINK seinen Grund in einer im grossen Kreislauf einsetzenden Blutdrucksenkung, wodurch es nicht zu einer Kompensation durch die A. coronaria dextra kommen kann.

In den wenigen in der Literatur beschriebenen Fällen (KOCKEL, RÜBBERT), bei denen trotz aberrantem Abgang des linken Kranzgefässes keine starken pathologischen Veränderungen an der Herzmuskulatur vorhanden waren, muss der Blutdruck im grossen Kreislauf auf seinem normalen Wert geblieben sein. Dadurch wurde es der rechten Coronararterie ermöglicht, sich auf den linken Ventrikel auszudehnen. Die Entwicklung eines Kollateralkreislaufes musste in diesen Fällen also in früher Kindheit eingesetzt haben, bevor sich irgendwelche irreversiblen Schädigungen entwickeln konnten.

Erinnern wir uns, dass die A. coronaria sinistra bei unserem Fall sowohl einen anormalen Ursprung aus der A. pulmonalis zeigte als auch hypoplastisch ent-

wickelt war, indem sie nur wenige kurze Äste ausgebildet hatte, so können wir uns wohl vorstellen, dass hier das Übergewicht des rechten Herzkranzgefässes gegenüber dem linken besonders gross war.

Sieht man nun wie JOHNSON die Endocardverdickung als Folge einer Mangel-durchblutung des Endocards an, so ist dieser Verdickungsprozess wohl nur dadurch zu erklären, dass sich die Äste der A. coronaria dextra erst allmählich auf den linken Ventrikel erstreckten, während dieser eine Zeit lang mit sauerstoffarmem Blut aus der A. coronaria sinistra versorgt wurde. und die Mangel-durchblutung mit Wucherungsprozessen am Endocard beantwortete. Nach der Ausdehnung der Äste des rechten Kranzgefässes auf die linke Herzkammer, wodurch dieses Gefäss gewissermassen kompensatorisch für die linke Kranzschlagader eintrat, waren die fibrotischen Veränderungen am Myocard schon so weit fortgeschritten, dass sie nicht mehr rückgängig gemacht werden konnten.

Aus welchem Grunde bei unserem Fall die deutlichsten pathologischen Befunde am Endocard zu erheben waren, während sie am Myocard nur gering zur Ausbildung kamen, lässt sich vielleicht dadurch erklären, dass das Endocard einem Sauerstoffmangel gegenüber empfindlicher ist als das Myocard und eine chronische Sauerstoffnot des Blutes mit stärkeren pathologischen Veränderungen beantwortet.

ROSSI lehnt die Theorie von JOHNSON ab und sieht das gemeinsame Vorkommen einer Endocardfibrose mit einer Coronaranomalie als kombinierte Missbildung und nicht im Sinne eines kausalen Zusammenhanges an.

Eine weitere Möglichkeit einer Hypoxämie, die für das Zustandekommen der F.e. verantwortlich zu machen ist, erwähnt HORLEY und erklärt bei Richtigkeit der Annahme die fetal entstandenen Endocardfibrosen: Während der Fetalzeit wird die Herzmuskulatur und das Endocard eine Zeit lang mit Blut aus den Herzkammern versorgt, bis die Coronararterien ihre volle Funktionsfähigkeit erreicht haben. Das Blut fliesst ausser durch den offenen Ductus Botalli in die Aorta zu einem kleinen Teil aus dem rechten Vorhof durch das offene Foramen ovale in den linken Vorhof und die linke Kammer. Setzt aus irgendeinem nicht näher erwähnten Grund ein vorzeitiger Verschluss des Foramen ovale ein, so erhält das linke Herz zu wenig Blut, in deren Folge es zu einer hypoxämischen Schädigung am Endocard und den darunterliegenden Myocard-schichten kommt.

Aufschlussreich und interessant ist hier der von DU SHANE beobachtete Fall, bei dem die F.e. mit einem vorzeitigen Verschluss des Foramen ovale, ei-

nem Ventrikelseptumdefekt und einer Mitralstenose kombiniert war; die Endocardverdickung war besonders stark im linken Atrium ausgebildet, während sie im linken Ventrikel fehlte, weil dieser durch den Spalt im Septum ausreichend Blut erhielt.

Die zahlreichen hier angeführten Theorien lassen die Schwierigkeit erkennen, eine einheitliche Ursache für die Entstehung der F. e. zu finden. Jede Anschauung ist wohl imstande, einen Teil der Fälle der ätiologischen Aufklärung zuzuführen. Man kann jedoch wohl mit HAASE und WEBER, CZERNAK und THALHAMMER annehmen, dass nicht nur eine Entstehungsmöglichkeit, sondern eine Vielzahl von Faktoren verantwortlich zu machen ist. Mit Sicherheit lässt sich jedoch besonders bei den Fällen, in denen es weder in utero noch nach der Geburt zu einer Anoxie des Gewebes kam, nicht sagen, welcher auslösende Faktor im Einzelfall für die Entstehung in Frage kommt.

Wie ist nun der Vorgang zu verstehen, der zu den Veränderungen am Herzmuskel, zur Hypertrophie, Dilatation und zu Degenerationserscheinungen führt, bis schliesslich das insuffiziente Herz versagt? Weder das Krankheitsbild der F. e. noch die Folgen der Coronaranomalie rufen in den meisten Fällen in den ersten Wochen nach der Geburt des Säuglings Erscheinungen hervor, bis es plötzlich, oft aus völliger Gesundheit heraus, zum Auftreten von Symptomen kommt. Da sich die Hypoxämie des linken Ventrikels erst nach der Geburt einstellt, kommt es erst allmählich zu einer degenerativen Entwicklung an Myo- und Endocard, und die Herzkraft reicht in der ersten Lebenszeit aus, um den Anforderungen des Organismus gerecht zu werden. Schreiten die Veränderungen am Herzen fort, so ist es schliesslich nicht mehr imstande, allen ihm gestellten Aufgaben nachzukommen. Als Vorboten der wachsenden Insuffizienz treten Störungen bei den "Arbeitsleistungen" des Säuglings - dem Saugen, Schreien und den Bewegungen - auf. Auch scheint, dass in den ersten Lebenswochen die Sauerstoffversorgung des Ventrikels, bedingt durch ein geringgradiges Offenbleiben des Ductus Botalli, noch ausreicht, um eine frühere Manifestation von cardialen Symptomen zu verhindern. Der durch die Hypoxämie am Endocard hervorgerufene Verdickungsprozess trägt in starkem Masse dazu bei, die Herzkraft zu beeinträchtigen, indem das Herz nicht mehr imstande ist, die wie GLYNN und REINHOLD feststellten, während der Diastole normal eingeströmte Blutmenge in der Systole auszuwerfen. Die Folge ist, dass der ohnehin geschwächte Ventrikel, der nun noch eine zusätzliche Belastung durch die vermehrte Blutmenge erhält, dilatiert und die erhalten gebliebene Muskulatur hypertrophiert.

GROSS sieht diese Hypertrophie als Arbeitshypertrophie an, die dadurch ent-

steht, dass ein Widerstreit vorhanden ist zwischen dem in seiner Arbeitsleistung eingeschränkten Ventrikel und den Anforderungen, die an ihn gestellt werden.

Durch die Dickenzunahme am Encocard werden die Öffnungen der arterioluminalen und arteriosinusoidalen Gefäße, die direkt aus den Coronararterien abzweigen und die Kammerwand durchsetzen, verschlossen oder verengt und ihre Einmündung in den linken Ventrikel behindert. Die Durchblutungshemmung bedingt eine Erweiterung der intramyocardialen Kapillaren, wodurch es sekundär zu einer teilweisen Stase des Blutstromes kommt (WEINBERG und HIMMELFARB). Der Sauerstoffgehalt des Blutes sinkt ab und die betroffenen Myocardabschnitte unter dem Endocard werden nurmehr unzureichend mit Sauerstoff versorgt. Die Folgen der Mangeldurchblutung werden deutlich in degenerativen und fibrotischen Veränderungen an den Muskelfasern. Dort, wo die Versorgung am stärksten beeinträchtigt ist, nämlich an der Papillar- und der Trabekelmuskulatur, machen sich die degenerativen Prozesse am auffallendsten bemerkbar.

Man kann sich dieses Geschehen gewissermassen als *circulus vitiosus* vorstellen, indem das durch die Endocardverdickung veränderte Myocard nicht imstande ist, die vermehrt im linken Ventrikel angesammelte Blutmenge auszutreiben und die zunehmende Blutmenge zu einer immer stärkeren Dilatation und weiteren degenerativen Erscheinungen am Myocard führt, bis endlich das Herz versagt.

Eine in manchen Fällen beobachtete Dilatation und Hypertrophie des rechten Herzens, vor allem des rechten Ventrikels, kann durch die Rückstauung des Blutes in den kleinen Kreislauf erklärt werden; sie wurde aber auch bei den Fällen gefunden, bei denen der Verdickungsprozess am Endocard beide Ventrikel betroffen hatte.

Die an anderen Organen, vor allem an Lungen und Leber durch Stauung bedingten Veränderungen sind als Folgen der cardialen Dekompensationserscheinungen anzusehen; eine in einzelnen Fällen bei der Obduktion festgestellte Pneumonie ist als eine hypostatische Pneumonie aufzufassen. Auch die wiederholten Bronchitiden, Bronchopneumonien und andere Infekte des Respirationstraktes sind wohl auf die Kreislaufinsuffizienz, die schlechte Durchblutung der Lungen und zum Teil auf Stauungserscheinungen zurückzuführen.

Bei den differentialdiagnostischen Erwägungen kommen hauptsächlich die Herzkrankheiten in Betracht, die vorwiegend eine Linkshypertrophie und kli-

nische Erscheinungsbilder hervorrufen, die denen der F.e. ähnlich sind und wie diese ebenfalls etwa zwischen dem 2. und 6. Lebensmonat ihren Anfang nehmen.

LAMBERT, GOLPER, HANSEN u. DENNIS wiesen darauf hin, dass besonders die Abgrenzung der Coronaranomalie von der F.e. auf grosse Schwierigkeiten stosse. Die Verfasser sehen jedoch eine Unterscheidungsmöglichkeit der beiden Krankheitsbilder in den unterschiedlichen E.K.G.-Befunden, während andere Autoren gerade ihre relative Ähnlichkeit betonen. Als besonders kennzeichnende E.K.G.-Veränderungen heben HANSEN u. DENNIS bei der Coronaranomalie eine Inversion der T-Wellen hervor, während diese bei der F.e. zwar eine niedrige Amplitude zeigten, jedoch fast niemals invertiert seien. Die Verfasser weisen auch auf die in manchen Punkten abweichenden Symptome hin. So beständen bei der Coronaranomalie bis zuletzt Schmerzen bei Anstrengungen, stets eine blasser Gesichtsfarbe und häufig profuse Schweissausbrüche, wohingegen die Dyspnoe das vorherrschende Symptom der F.e. sei. LAMBERT betont bei der Coronaranomalie im E.K.G.-Befund das Vorhandensein von Infarktzeichen, die vor allem in den Brustwandableitungen festzustellen seien. Allerdings könne man keine einseitigen Schlüsse ziehen, da nur in wenigen Fällen Brustwandableitungen gemacht worden seien.

Wenn auch eine Myocarditis nach STOEBER in Einzelfällen klinische Erscheinungen hervorruft, die denen der Endocardfibrose ähneln, zum Beispiel ein Beginn mit Nahrungsverweigerung, Blässe, Dyspnoe und einem anfallsweise auftretenden Husten, so kann man sie doch meist schon auf Grund des unterschiedlichen E.K.G.- und Röntgenbefundes von der F.e. abgrenzen. Im E.K.G. finden sich Zeichen eines diffusen Myocardschadens, und die röntgenologischen Veränderungen sind meist durch eine allseitige Herzdilatation gekennzeichnet.

Eine Isthmusstenose der Aorta kann bei gelegentlich ähnlichen Symptomen durch das Fehlen der Femoralispulse und einen niedrigen Blutdruck in den Beinen ausgeschlossen werden.

Das Rhabdomyom kommt schon allein aus dem Grund bei den differentialdiagnostischen Erwägungen kaum in Betracht, weil es äusserst selten vorkommt, und nur bei ungünstiger Lokalisation im Herzen zu Symptomen führt, die denen der F.e. gleichen.

HANSEN u. DENNIS führen noch eine weitere Krankheit an, die bei der Betrachtung der Differentialdiagnosen eine Rolle spielt: Vor allem Fälle mit

der akuten Form der Endocardfibrose könnten hin und wieder mit einer Herzglykogenose verwechselt werden. Jedoch betrifft auch bei der Glykogenspeicherkrankheit die Herzvergrößerung meist alle Abschnitte, und im E.K.G. sind häufig gar keine pathologischen Befunde zu erheben. Das oftmalige familiäre Vorkommen der Glykogenose und der an der Skelettmuskulatur zu erbringende histochemische Nachweis einer Glykogenspeicherkrankheit bieten eine weitere Hilfe zur Ausschliessung gegenüber der F.e.

Nach LAMBERT kann die relative Seltenheit all dieser Krankheitsbilder im Vergleich zur Endocardfibrose bei den differentialdiagnostischen Erwägungen mithelfen.

Im Anfang kann häufig eine Verwechslung von Endocardfibrose und Pneumonie eintreten, da der Beginn mit Dyspnoe für beide Erkrankungen charakteristisch ist. Das Fehlen von Fieber und vor allem eine bald deutliche Herzvergrößerung lassen jedoch die Pneumonie schnell ausscheiden.

SCHLUSSBETRACHTUNG

Es wird über einen Fall von Fibroelastosis endocardica berichtet, der mit einem aberranten Abgang der A. coronaria sinistra aus der A. pulmonalis kombiniert war. Das Krankheitsbild der Endocardfibrose war auf Grund des zeitlichen Beginns und der Art der Symptome intra vitam diagnostiziert und durch die Obduktion bestätigt worden und gewinnt dadurch an Bedeutung. Auch eine Coronaranomalie war als mögliche Ursache in Erwägung gezogen worden. Die Ausdehnung der rechten Kranzschlagader auf den linken Ventrikel wurde als Folge der insuffizienten Sauerstoffversorgung dieser Kammer angesehen.

Nachdem auf die klinischen Symptome, die einzelnen Formen der F.e. und auf die pathologisch-anatomischen Veränderungen eingegangen und deren relative Übereinstimmung in den einzelnen Fällen hervorgehoben worden war, wurde das Augenmerk besonders auf das Ätiologieproblem gerichtet. Für die Fälle von F.e., die mit einem Herzfehler kombiniert waren, der in utero oder postnatal zu einer ungenügenden Sauerstoffversorgung des Endocards führte, nimmt man als ursächlichen Faktor für die F.e. eine Hypoxämie an. Es sind jedoch nicht alle Fälle auf diese Weise zu erklären. Daraus ist zu schliessen, dass nicht eine Ursache allein als auslösendes Moment in Frage kommt, sondern eine Vielzahl von Faktoren eine Rolle spielen können. Schliesslich wurde kurz auf die Krankheiten eingegangen, die als Differentialdiagnosen gegenüber der F.e. in Betracht kommen.

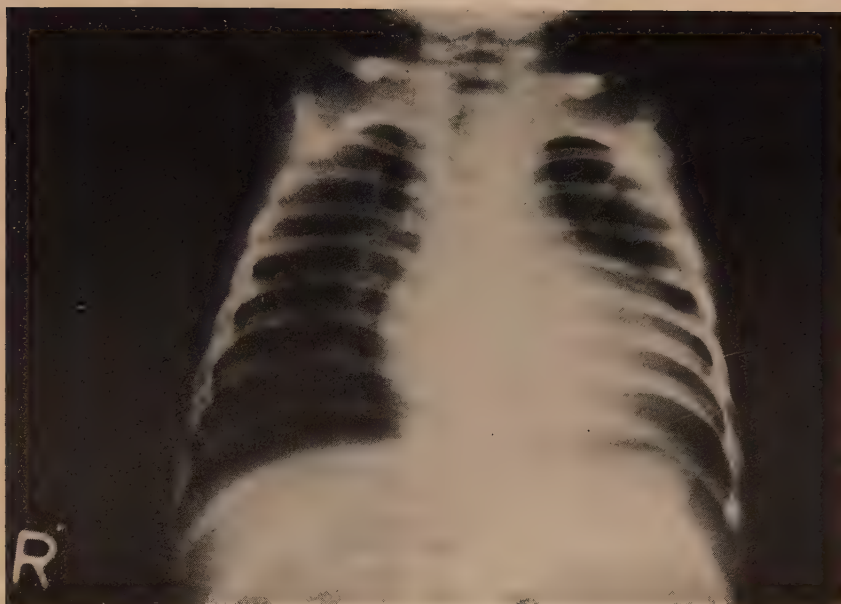
Herrn Professor Dr. HILBER möchte ich an dieser Stelle für die Überlassung des Themas und für jede Anregung und Hilfe bei der Zusammenstellung der Arbeit meinen aufrichtigen und herzlichen Dank aussprechen.

LITERATURNACHWEIS

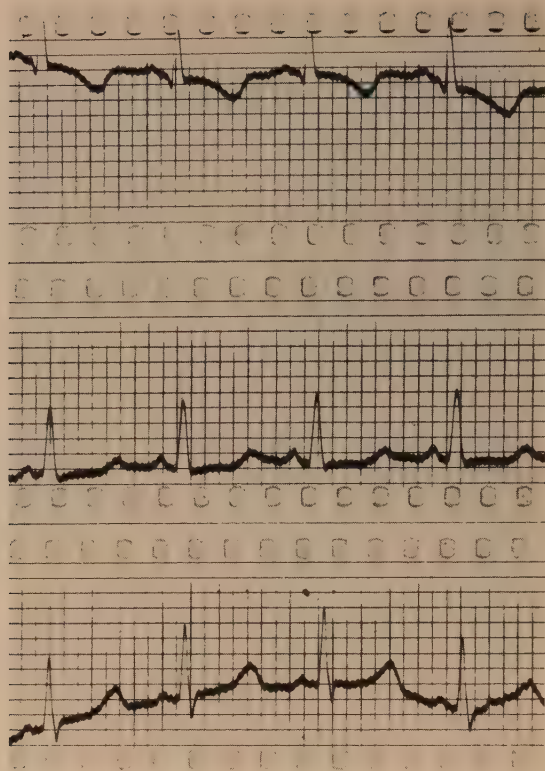
- 1) Letterer, C.R.: Ann. Int. Med. 38: 573, 1953
- 2) Adams, F.H. und Katz, B.E.:
Am. Journal of Dis. of Childr. 86: 186, 1953
- 3) Hollander, M.H. und Berrey, B.H.:
Zentralbl. f. Kinderheilkde. 45: 378, 1953
- 4) Rossi, E.:
Lehrbuch: Herzkrkhten im Säuglingsalter.
Georg Thieme - Verlag Stuttgart 1954
- 5) Thalhammer, O. und Czermak, E.:
Klin. Wchschr. (Wien) .220, 1955
- 6) Prior, J. T. und Wyatt, T.C.:
Am. Journal Path. 26: 969, 1950
- 7) Clement, R. und Gerbeaux, J.:
Zentralbl. für Kinderhklde. 44: 181, 1953
- 8) Kempton, J.J.:
Proc. Roy. Soc. Med. 46: 271, 1953
- 9) Blumberg, R.W. und Lyon, R.A.:
Am. Journal of Dis. of Childr. 84: 291, 1952
- 10) Hansen, A.E. und Dennis, J.L.:
Pediatrics 12: 130, 1955
- 11) Haase, K.E. und Weber, K.:
Zschr. f. Kinderhklde. 71: 448, 1952
- 12) Taussig, H.B. und Di Sant'Agnese, P.A.:
London Commonwealth Fund p. 320, 1947
- 13) Schweisguth, O. und Nouaille, J.:
Sem. hôp. Paris 28: 2155, 1952
- 14) Scarrizza, P.M.:
Zentralbl. f. Kinderhklde. 50: 97, 1954
- 15) Voussure, G. und Drochmann, P.:
Acta pediatri. belg. 7: 241, 1953
- 16) Lambert, E.C. und Terplan, K.:
Pediatrics 11: 255, 1953

- 17) Metianu, C., Durand, M. und Guillemot, R.:
Zentralbl. f. Kinderhklde. 50: 372, 1954
- 18) Still, W.J.S.:
Lancet 1261, 1954 II
- 19) Klein, G.:
Zschr. Kreislaufforschg. 41: 138, 1952
- 20) Bartak, F.:
Zentralbl. f. Kinderhklde. 32: 34, 1935
- 21) Lewis, K.C.:
Journal of Pediatrics 39: 698, 1951
- 22) Carreddu, G.:
Arch. ital. Pediatr. 8: 97, 1940
- 23) Gouley, B.A.:
Am. Heart Journal 40: 630, 1950
- 24) Johnson, F.R.:
Arch. Path. 54: 237, 1952
- 25) Unterberg, A.:
Kinderärztl. Praxis 22: 64, 1954
- 26) Pocock, F.E.:
Zitiert nach Prior und Wyatt
- 27) Ferguson, J.H.:
Zitiert nach Prior und Wyatt
- 28) Kissane, R.W. und Koons, R.A.:
Zitiert nach Prior und Wyatt
- 29) Kreysig, F.L.:
Zitiert nach Rossi
- 30) Pototschnig, G.:
Ztschr. angew. Anat. 4: 234, 1918
- 31) Farber, S. und Hubbard, J.:
Am. Journal med. Science 186: 705, 1933
- 32) Fischer, B.:
Frankf. Ztschr. f. Path. 7: 83, 1911
- 33) Ariel, M.B.:
Virch. Arch. path. Anat. 277: 501, 1930
- 34) Rössle, R.:
Zitiert nach Haase und Weber
- 35) Gross, P.:
Arch. of Path. 31: 163, 1941
- 36) Dissmann, E.:
Frankf. Ztschr. f. Path. 43: 476, 1932
- 37) Glynn, L.E. und Reinhold, J.D.L.:
Arch. Dis. Childh. 25: 170, 1950
- 38) Rouchon, A. und Vialtel, M.:
Zentralbl. f. Kinderhklde. 48: 284, 1954

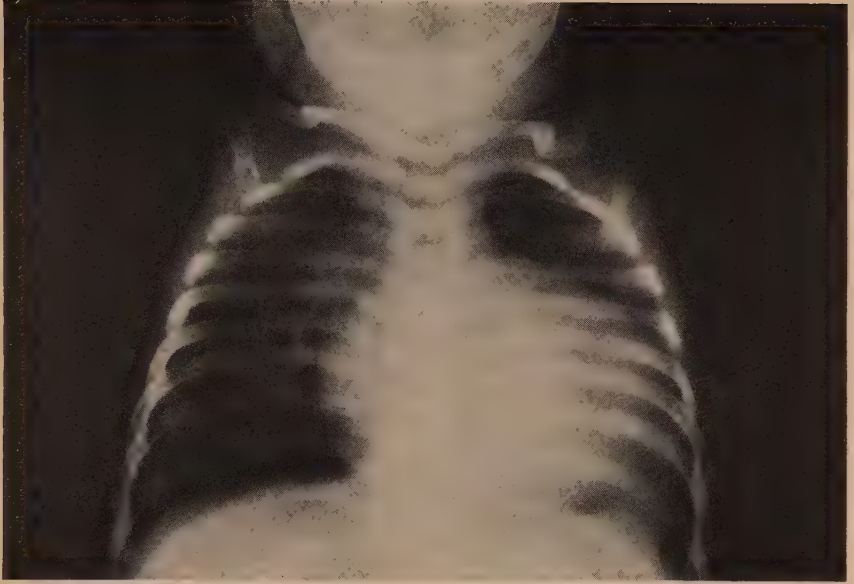
- 39) Keith, A.: Zitiert nach Hansen und Dennis
- 40) Böger, A.: Beitr. path. Anat. 81: 441, 1928
- 41) Hertel, M.P.: Zitiert nach Böger
- 42) Kaunitz, P.E.: Am. Heart. Journal 33: 182, 1947
- 43) Kittel, C.F., Diehl, A.M. und Heilbrunn, A.:
Journal of Pediatrics 47: 198, 1955
- 44) Dietrich, W.: Virch. Arch. path. Anat. 303: 436, 1939
- 45) Linck, K.: Virch. Arch. path. Anat. 297: 113, 1936
- 46) Kockel, H.: Beitr. zur path. Anat. u. zur allg. Path.
94: 220, 1939
- 47) Rübberdt, H.: Beitr. zur path. Anat. u. zur allg. Path.
98: 571, 1937
- 48) Horley, J.F.: Brit. Medic. Journal 4916: 705, 1955
- 49) Du Shane, J.W.: Proc. Staff. Meet. 29: 102, 1954
- 50) Weinberg, T. und Himmelfarb, A.J.:
Bull. Johns Hopk. Hosp. 72: 299, 1943
- 51) Golper, M.N.: Radiology 61: 865, 1953
- 52) Stoeber, E.: Ztschr. Kinderhklde. 71: 319, 1952 und
65: 114, 1947



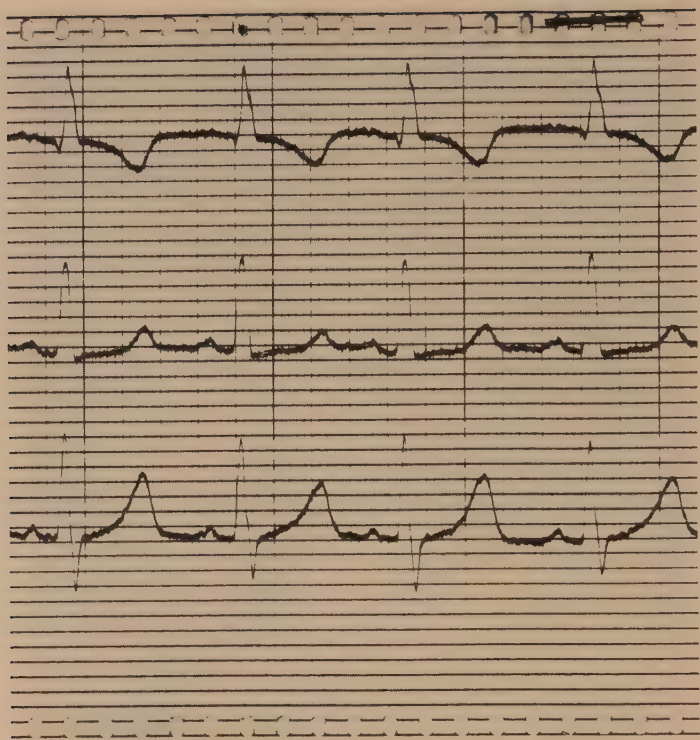
Die 1. Abbildung zeigt das stark nach links verbreiterte Herz des 3 Monate alten Säuglings: Der linke Herzrand reicht nahezu bis zu lateralen Thoraxwand; die Herztaille ist erhalten.



E.K.G. - Befund des 3 Monate alten Säuglings: Die I. Ableitung zeigt ein spitz gesenktes T, während in Ableitung II und III die T-Welle positiv ist, ferner besteht eine Q - T - Verlängerung fraglicher Genese von $0,32$ statt $0,27 \pm 0,02$.



Die 2. Röntgenaufnahme des 6 Monate alten Säuglings zeigt ein noch stärker nach links verbreitertes Herz, das eine ausgesprochene Kugelform angenommen hat: der linke Herzrand ist nurmehr einen halben Querfinger von der lateralen Thoraxwand entfernt. Auch der rechte Herzrand zeigt eine Verbreiterung über den rechten Sternalrand hinaus.



E.K.G. - Befund des 6 Monate alten Säuglings: Die I. Ableitung zeigt ein negatives T, während die T - Welle in Ableitung II flach, in Ableitung III dagegen erstaunlich hoch ist. Die Überleitungszeiten sind im Bereich der Norm. Es besteht eine für das Alter des Kindes relativ starke Linksbetonung, die besonders in der Reizrückbildung zum Ausdruck kommt.

LEBENS LAUF

Am 11. Juni 1933 wurde ich als Tochter des Oberreg. -Rates Dr. Wilhelm Dieckmann und seiner Ehefrau Erika, geb. Mertz von Quirnheim in Potsdam geboren.

Von 1939 - 1945 besuchte ich zunächst 4 Jahre die Volksschule in Potsdam-Hermannswerth und anschliessend 2 Jahre die dortige Mädchenoberschule.

Im Zusammenhang mit dem Attentat gegen Hitler am 20. Juli 1944 wurden meine Eltern, meine Geschwister und ich verhaftet. Mein Vater wurde im September 1944 von der Gestapo hingerichtet.

Nach Kriegsende zogen wir nach Blankenburg am Harz, wo ich von 1945 - 1950 die Oberschule besuchte. 1950 siedelten wir nach Gauting bei München über. In den Jahren 1950 - 1952 war ich auf der Oberschule in München-Pasing bis zur Ablegung der Reifeprüfung im Sommer 1952.

Im Herbst 1952 begann ich mit dem Medizinstudium an der Universität München. Im Frühjahr 1955 bestand ich das Physikum. Die 6 klinischen Semester studierte ich ebenfalls in München und machte im Sommer 1958 das Staatsexamen.

Von Oktober 1958 bis April 1959 war ich auf der chirurgischen Abteilung des Krankenhauses St. Vinzenz in Pfronten - Ried/Allgäu als Medizinalassistentin tätig.

